

Лимфангиолейомиоматоз (ЛАМ)

Лимфангиолейомиоматоз (ЛАМ) — это редкое заболевание легких, которое поражает в основном женщин детородного возраста. Хотя в отдельных случаях им болевают и мужчины, однако это происходит крайне редко.

Согласно имеющимся оценкам, ЛАМ болевают от трех до пяти женщин на миллион.

В данном информационном листке приводится обзор симптомов ЛАМ, способы диагностирования и практические советы о том, как жить с этим заболеванием. Так как врачи не часто встречают людей с ЛАМ, будет полезно взять этот информационный листок на следующий прием.

Что такое ЛАМ?

ЛАМ характеризуется образованием кист в легких (заполненных воздухом мешочков, которые постепенно разрушают легкие), изменениями в лимфатической системе и опухолями в почках.

Это прогрессирующее заболевание, т. е. в большинстве случаев симптомы отягощаются с течением времени.

У каждого пациента ЛАМ развивается по-своему. У некоторых женщин течение может быть умеренным, поэтому они десятилетиями чувствуют себя очень хорошо и не нуждаются в лечении. Однако у других состояние легких ухудшается быстрее, и им может потребоваться лечение кислородом, медикаментами и/или трансплантация легкого.



ЛАМ болевают от трех до пяти женщин на миллион

«ЛАМ не протекает одинаково у всех больных. У некоторых женщин он развивается более медленно, чем у других, поэтому не сравнивайте себя с другими людьми, т. к. это может привести к ненужному беспокойству», — **Айрис, Италия.**

Что вызывает ЛАМ?

Вы можете заболеть ЛАМ, не имея других болезней. Это состояние известно как спорадический ЛАМ. Или же он может возникнуть вместе с заболеванием, называемым туберозный склероз. Причины ЛАМ все еще не полностью изучены.

Спорадический ЛАМ

Спорадический ЛАМ не наследуется и не передается детям. В ткани ЛАМ один из двух протеинов (туберин и гамартин) является аномальным. Это происходит из-за мутаций (изменений) в генах, ответственных за эти протеины. Протеины тормозят рост клеток ЛАМ, и если они аномальны, то наблюдается чрезмерный рост этих клеток. Непонятно, почему это происходит, но остановить рост этих клеток — основной приоритет исследований в данный момент.

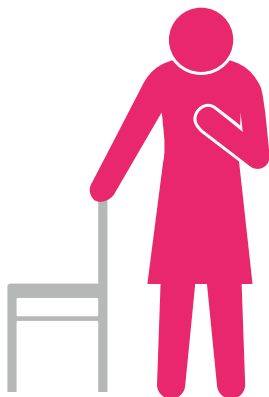
Туберозный склероз и ЛАМ

Туберозный склероз — это наследственное заболевание. Больные туберозным склерозом имеют ту же генную мутацию во всех или большинстве клеток, поэтому у них есть высокая вероятность заболеть ЛАМ. Около 80 % женщин с туберозным склерозом к 40 годам заболевают ЛАМ, хотя при этом они могут не иметь многих симптомов.

Некоторую роль в ЛАМ играет эстроген: высокий уровень эстрогена может ускорить развитие заболевания, хотя и не является непосредственной причиной его развития.

Средний возраст, в котором появляются симптомы ЛАМ, составляет около 35 лет, но в настоящее время медики стали лучше распознавать заболевание, поэтому его диагностируют раньше. Детей очень редко болеют ЛАМ.

Какие основные симптомы ЛАМ?



Симптомы разнообразны, но есть два самых распространенных симптома — это одышка и пневмоторакс (коллапс легкого).

Пневмоторакс — это коллапс одного или обоих легких, вызванный попаданием воздуха в плевральную полость. Плевральной полостью называется пространство между легкими и стенкой грудной клетки.

Менее распространенные симптомы включают кашель, кровохарканье, опухоли почек (ангиомиолипомы), которые возникают в большинстве случаев, и хилезные выпоты (когда образующаяся в пищеварительной системе лимфа, представляющая собой хилезную жидкость, скапливается в узкой полости вокруг легких и мешает им расширяться при дыхании).

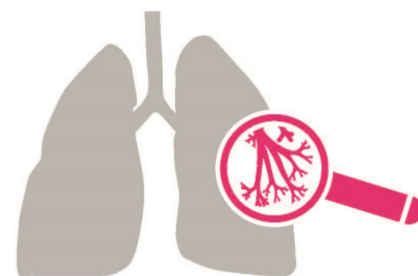
Течение ЛАМ у всех разное, но всегда есть способы справиться с симптомами.

Как диагностируется ЛАМ?

Диагностировать ЛАМ может быть трудно, поскольку многие симптомы сходны с другими легочными заболеваниями (например, астмой, хронической обструктивной болезнью легких (ХОБЛ) и бронхитом).

Очень важно правильно поставить диагноз. В рекомендациях Европейского респираторного общества (ERS) указано, что для постановки диагноза ЛАМ необходимо следующее:

- компьютерная томография (КТ) (ваш организм изучают при помощи рентгеновских лучей под разными углами, после чего компьютер компонует из этих изображений сводное изображение) с отображением кист легкого, а также
- другие данные, например туберозный склероз, опухоль почки, хилезный выпот.



Анализ крови, показывающий высокий уровень протеина — фактора роста эндотелия сосудов D (VEGF-D), также может помочь диагностировать ЛАМ.

В очень редких случаях, когда диагноз невозможно поставить по сочетанию вышеописанных симптомов, может потребоваться выполнение биопсии. Во время биопсии из легких берут образцы легочной ткани, которые потом анализируют.

Поскольку ЛАМ — редкое заболевание, важно как можно раньше получить заключение специалиста и обсудить ваш случай с экспертом в этой области.

«Не торопитесь и осознайте свой диагноз, поскольку в начале вы можете почувствовать себя сбитыми с толку», — **Эмер, Ирландия.**

«Диагноз также оказывает очень сильное влияние на семью человека с ЛАМ, и вы все должны поддерживать друг друга. Может помочь разговор с посторонним человеком», — **Джилл, Великобритания.**

«Очень важно вести разъяснительную работу по ЛАМ среди семейных врачей, которые часто становятся первыми, к кому обращаются заболевшие», — **Айрис, Италия.**

Как прогрессирует ЛАМ?

Несмотря на то, что в исследованиях по ЛАМ получены значительные результаты, в настоящее время заболевание неизлечимо.

У женщин с ЛАМ постепенно снижается функция легких. Обычно это медленный процесс, но у некоторых людей это может происходить быстрее.

Большинство пациенток с ЛАМ проживают десятилетия с начала проявления симптомов, но срок может отличаться. Поэтому важно обсудить свой случай со специалистом.

«В настоящее время врачи обладают намного лучшими методами постановки диагноза, усовершенствованными способами лечения и знаниями о ЛАМ. И я живое доказательство того, что с этим заболеванием можно жить много лет. Мне поставили диагноз в 30 лет, а сейчас мне 52», — **Лисбет, Норвегия.**

Какое лечение существует?

Как правило, вас наблюдают, чтобы узнать, стабильно ли ваше состояние, или заболевание прогрессирует; таким образом вам могут предложить лучшее лечение и меры борьбы с заболеванием.

Лечение симптомов

Сначала вы можете получать поддерживающее лечение. Оно может включать использование ингаляторов (бронхорасширяющих средств), которые облегчают дыхание. Для некоторых женщин может быть достаточно только такого лечения. Для некоторых будет полезен дополнительный кислород, который поможет при одышке.



Плевродез или плеврэктомия (для спавшегося легкого)

У некоторых пациенток с ЛАМ на протяжении жизни возникает несколько пневмотораксов (коллапсов легкого), для предотвращения их повторного возникновения рекомендуются следующие процедуры. Они могут существенно улучшить качество жизни женщин с ЛАМ.

- Плевродез — это процедура, направленная на склеивание плевры с целью предотвращения повторного коллапса легкого.
- Во время процедуры плеврэктомии хирург удаляет выстилку между легким и стенкой грудной клетки, чтобы легкое прилегало к самой стенке грудной клетки, тем самым предотвращая коллапс легкого в будущем.

Медикаменты

Основное средство лечения ЛАМ — это препарат под названием сиролимус (иногда называется рапамицин). Этот препарат помогает остановить снижение функции легких у многих женщин. Тем не менее лечение сиролимусом требуется не всем. У некоторых людей лекарство может не оказать должного результата, а у других могут развиваться побочные эффекты.

Трансплантация легкого

Трансплантация легкого может стать решением для некоторых женщин с ЛАМ в прогрессирующей стадии, если не осталось других вариантов лечения. Многие пациентки с ЛАМ успешно перенесли трансплантацию легкого и в результате улучшили свое качество жизни.

Контроль симптомов

С общими симптомами ЛАМ можно справиться, прибегнув к перечисленным ниже мерам.

- Поддержание нормального веса.
- Отказ от курения.
- Активный образ жизни (при необходимости использование дополнительного кислорода может помочь более эффективно выполнять упражнения).
- Программа легочной реабилитации для борьбы с одышкой.
- Использование ингаляторов при сужении дыхательных путей.
- Вакцинация от гриппа и пневмококковой инфекции.
- Отказ от комбинированных оральных контрацептивов (содержащих эстроген и прогестерон).
- Обсуждение беременности со своим специалистом, поскольку из-за высокого уровня эстрогена во время беременности симптомы заболевания могут ухудшиться.
- Отказ от заместительной гормональной терапии (ЗГТ) после наступления менопаузы.



Необходимо регулярно проверять функцию легких для выявления изменений. Если функция легких снижается, ваш врач может порекомендовать другое лечение.

«Оставайтесь здоровыми, насколько это возможно, и поделитесь своим опытом с другими женщинами с ЛАМ, вступив в организации пациентов и группы поддержки», — **Айрис, Италия.**

«Упражнения действительно помогают мне как в физическом, так и в психологическом плане. Я начала брать кислород с собой в спортзал и заниматься на беговой дорожке», — **Джилл, Великобритания.**

«Я пытаюсь найти баланс между постепенным принятием своего состояния и реальной жизнью», — **Лисбет, Норвегия.**

Исследования и перспективы на будущее

Проводится множество исследований, самые важные области изучений включают нижеперечисленное.

Лучшие инструменты для прогнозирования развития ЛАМ — так врачи смогут узнать, останется ли состояние человека стабильным, или ему рано или поздно потребуется лечение. Различные исследования сосредоточены на поиске биомаркеров (биологический маркер в крови, наличие которого свидетельствует об определенном заболевании), которые позволят получить информацию о том, как развивается болезнь.

Поиск лекарства — сиролимус предотвращает ухудшение при ЛАМ, но работает, только пока вы принимаете препарат. Если прекратить прием препарата, функция легких снова начнет ухудшаться. В настоящее время проводится оценка новых методов лечения, включающих новые лекарства, а также исследования по сочетанию сиролимуса с другими препаратами, чтобы определить, можно ли уничтожить клетки ЛАМ, а не просто остановить их рост.



Регенеративное лечение — исследования по регенеративному лечению направлены на восстановление поврежденной легочной ткани. Они все еще находятся на самых ранних стадиях, и значительных результатов следует ожидать не скоро.

«Важно продвигать испытания новых потенциальных препаратов на европейском уровне и предоставлять информацию о них пациентам. Это может ускорить процесс появления лекарства. Поскольку ЛАМ — редкое заболевание, от сообщества ЛАМ и врачей требуется больше усилий», — **Айрис, Италия.**

Повседневная жизнь и поддержка

Благодаря успехам в исследованиях ЛАМ жизнь с этим заболеванием существенно отличается от той, какой она была раньше.

Поскольку жизнь с ЛАМ очень отличается для каждой женщины, вы не должны сравнивать себя с другими.

Большинство женщин чувствуют отчаяние и тревогу, когда впервые узнают о своем диагнозе. Будет полезно связаться с другими женщинами, которым диагностирован ЛАМ, чтобы поговорить и поделиться информацией и полезными практическими советами.

«Я поняла, что справиться с тревожностью мне помогают тай-чи и йога», — **Эмер, Ирландия.**

«Никогда не сдавайтесь и не теряйте веру. Сохраняйте позитивный настрой!» — **Лисбет, Норвегия.**

«Иногда может стать одиноко, из-за ощущения нехватки энергии и снижения социальной активности. В таких случаях хорошо завести страничку в социальной сети (например, в Facebook), чтобы поддерживать связь с друзьями и семьей», — **Лисбет, Норвегия.**

«Старайтесь не искать информацию в Интернете, лучше свяжитесь с местной группой поддержки в вашей стране», — **Эмер, Ирландия.**



Дополнительная литература

Веб-сайт по ЛАМ Европейского пульмонологического фонда:
www.europeanlung.org/lam.

- Изучайте информацию, разработанную людьми с ЛАМ и специалистами в этой области.
- Найдите сети по поддержке людей с ЛАМ, центры и специалистов в Европе.
- Прочитайте истории женщин с ЛАМ.

Веб-сайт Европейского пульмонологического фонда: www.europeanlung.org.

Изучайте дополнительную информацию о здоровье легких и информационные листки для людей, живущих с ЛАМ, в том числе о приведенном ниже.

- Первичный спонтанный пневмоторакс (ПСП).
- Легочная реабилитация.



Европейский пульмонологический фонд (фонд ELF) был основан Европейским респираторным обществом (European Respiratory Society — ERS) с целью объединения пациентов, общественности и специалистов по заболеваниям органов дыхания для оказания положительного влияния на сферу респираторной медицины. Фонд ELF занимается вопросами здоровья легких во всей Европе и объединяет ведущих европейских специалистов в области медицины для предоставления информации пациентам и повышения уровня осведомленности общественности о заболеваниях легких.

Данный материал был составлен в рамках проекта по приоритетам больных ЛАМ при участии профессора Саймона Джонсона, доктора Серджио Харари, доктора Марселя Вельткампа, Елмы Цваненбург и членов консультационной группы больных ЛАМ ELF.